

REUMATOLOGÍA

ARTRITIS IDIOPÁTICA
JUVENIL

José Daniel Araya Rojas*

SUMMARY

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) consists of a group of heterogeneous disorders of chronic arthritis in childhood that begins before 16 years of age, with no apparent cause but is believed that both genetic and environmental factors are involved. JIA is the most common rheumatic disease in children and may still result in significant morbidity, with joint deformity, growth impairment, and persistence of active arthritis into adulthood.

Abreviaturas: JIA: Artritis idiopática juvenil, JIA: Juvenile idiopathic arthritis, FR: factor reumatoide, HLA: human leukocyte antigen

INTRODUCCIÓN

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la causa más frecuente de enfermedad reumatológica crónica en niños/as (7,8) y es una causa importante de incapacidad crónica. (2). Comprende un grupo heterogéneo de diferentes subtipos de evolución de la enfermedad, caracterizada por artritis persistente en una o más articulaciones con un inicio antes de los 16 años, con una duración de 6 semanas o más; una vez excluidos otros procesos.

EPIDEMIOLOGÍA

Es de distribución universal con algunas variantes regionales rela-

cionado con diferencias en la distribución de alelos del HLA y factores ambientales. Es más frecuente en niñas que en niños. La incidencia es de alrededor de 5-18/100.000, con una prevalencia de aproximadamente 1 de cada 1000 niños. Se estima que la prevalencia es más alta debido a casos no diagnosticados o mal diagnosticados aduciendo dolores articulares inespecíficos o “dolores de crecimiento”.(7)

PATOGENESIS Y
GENÉTICA

La AIJ es una enfermedad genética compleja que está causada por la combinación de factores de riesgos genéticos y ambientales(6).

* Médico General. jaraya@medicos.cr

Es una enfermedad autoinmune que está relacionada principalmente por una combinación de genes que incrementan el riesgo para diferentes formas de esta enfermedad. Los avances en tecnologías genéticas han facilitado la identificación de genes específicos relacionados con los procesos de la enfermedad. Las investigaciones actuales se centran en encontrar el uso clínico de marca-

dores de susceptibilidad genética para permitir la identificación temprana y de esta manera generar una intervención más puntual y agresiva. (7)

CLASIFICACIÓN Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Con el fin de lograr datos más exactos para estudios colaborativos

la *International League of Associations for Rheumatology* acordó eliminar los términos de Artritis Reumatoide Juvenil y Artritis Juvenil Crónica por AJJ. Como la mayoría de criterios de clasificación en reumatología, el diagnóstico es de exclusión obligando al clínico a descartar otras causas de artritis crónica, incluyendo reumáticas, infecciosas y otras etiologías. (4)

Tabla 1 Clasificación de Artritis Idiopática Juvenil

	Poliartritis	Oligoartritis (Pauciarticular)	Sistémica
Frecuencia	30%	60%	10%
Nº articulaciones afectadas	≥5	≤4	Variable
Sexo (Mujer/Varón)	3:1	5:1	1:1
Síntomas generales	Moderado	Nulos	Importantes
Presencia de Uveitis	5%	5-10%	Raro
Factor Reumatoide (FR) +	10% aumenta con edad	Raro	Raro
AAN	40-50%	75-85%	10%
Pronóstico	Bueno/reservado	Bueno, excepto ocular	Reservado

POLIARTRITIS

POLIARTRITIS CON FR NEGATIVO

La poliartritis con FR negativo se define como una artritis que afecta 5 o más articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad. Éste subtipo afecta múltiples articulaciones grandes y pequeñas, frecuentemente es simétrica. El inicio puede ser agudo o insidioso. Los síntomas más relevantes son dolor articular con limitación en los movimientos y rigidez matutina. (4) Particularmente se debe

tener en cuenta la afectación mandibular, que limita la apertura de la boca y que frecuentemente es diagnosticada como otalgia. (1)

POLIARTRITIS CON FR POSITIVO

Este subtipo es posiblemente idéntico a la artritis reumatoide del adulto, la cual afecta 5 o más articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad. Ocurre principalmente en mujeres adolescentes como una poliartritis simétrica que afecta pequeñas articulaciones de las manos y el

pie incluyendo las articulaciones: metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y metatarsofalángicas. Son frecuentes nódulos reumatoides con afectación de tendones de las manos y lesiones articulares erosivas. (4,7)

OLIGOARTRITIS PERSISTENTE

Este es el subgrupo más frecuente, ocurre antes de los 6 años afectando más a niñas que a niños. Hay entre 1 y 4 articulaciones afectadas durante los primeros 6 meses de la enfermedad, no extendiéndose a

más de éstas después de este periodo de tiempo. Las articulaciones más afectadas son: las rodillas, los codos y tobillos, respetándose casi siempre las caderas. (4)

OLIGOARTRITIS ADITIVA

Estos niños tienen artritis de 1 a 4 articulaciones en los primeros 6 meses de su enfermedad y posteriormente pueden aparecer otras articulaciones afectadas después de los 6 meses. Generalmente tienen un pronóstico malo y más del 50% tendrán una artritis activa o discapacidad cuando sean adultos. (4)

AIJ SISTÉMICA

Fue descrita por primera vez en 1897 por Sir George Frederick Still, caracterizada por la triada clásica de fiebre intermitente, rash y artritis. Afecta más frecuentemente a niños entre 4 a 6 años, pero puede instaurarse a cualquier edad durante la niñez. Actualmente se cree que la AIJ sistémica pertenece al síndrome autoinflamatorio más que al grupo de enfermedades autoinmunes. En el proceso inflamatorio dos citoquinas juegan un importante rol, las cuales son interleucina 1 y 6. Los síntomas sistémicos de fiebre y rash pueden aparecer semanas o meses antes la artritis. Para establecer el diagnóstico es

necesario la presencia de artritis precedida de fiebre por al menos 2 semanas con uno o más de los siguientes signos: rash eritematoso, adenopatías generalizadas, hepatomegalia o esplenomegalia, o serocitosis. (4,7)

PRONÓSTICO

Los niños con AIJ desarrollan artritis persistente hasta en un 40% durante su vida adulta, con un 30% a 50% de secuelas funcionales severas. Las tasas de desempleo son 3 veces más altas que en la población en general independientemente de su nivel educacional. El pronóstico de la AIJ está siendo mejorado sin embargo requiere una intervención agresiva temprana de la enfermedad. (12)

TRATAMIENTO

No existe un esquema de tratamiento unificado en la AIJ. Los AINES pueden ser utilizados en todos los tipos de AIJ para el control del dolor y ayudar a disminuir la inflamación. También son utilizados durante el periodo de observación por otras causas de artritis, principalmente cuando el paciente se encuentra antes de las 6 semanas de la enfermedad. Los corticosteroides intraarticulares (triamcinolona) deberían ser utilizadas en AIJ con oligoartritis persistente y en la enfermedad

poliarticular con articulaciones resistentes al tratamiento. Metotrexate a 15mg/m²/semana se utiliza después de confirmar el diagnóstico de una AIJ de curso poliarticular. Puede ser necesario ciclos cortos de prednisona oral (0.5 a 2mg/kg) en la enfermedad muy activa. Un agente biológico debería agregarse si la respuesta al metotrexate es inadecuada de los cuales solo etanercept está probado para el uso de la AIJ.

RESUMEN

La artritis Idiopática Juvenil (AIJ) consiste en un grupo heterogéneo de enfermedades con artritis crónica en la niñez que tiene su inicio antes de los 16 años de edad, sin una aparente causa, sin embargo se cree que tanto factores genéticos como ambientales están involucrados. AIJ es la enfermedad reumatológica más común en la niñez y sigue teniendo una morbilidad significativa, con deformidad articular, deficiencias en el crecimiento, y persistencia de artritis activa durante la vida adulta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barr, Torin. Charmichael, Nicole. Sándor, George. "Juvenile Idiopathic Arthritis: A Chronic Pediatric Musculoskeletal Condition with Significant Orofacial Manifestations" JCDJ Nov 2008, Vol 74, No 9
2. Behrman, Richard. Kliegman, Robert. Jenson Hal. Nelson: Tratado de Pediatría. 17ª Edición en español. ELSEVIER

2007. Pp 799-805
3. Czernichow, Paul. "Growth and Development Abnormalities in Children with Juvenile Idiopathic Arthritis: Treatment and Prevention." *Horm Res* 2009;72(suppl 1):1-3
 4. Dannecker, Günther E. Quartier, Pierre. **Juvenile Idiopathic Arthritis: Classification, Clinical Presentation and Current Treatments.** *Horm Res* 2009;72(suppl 1):4-12
 5. Haines, Kathleen. **Juvenile Idiopathic Arthritis: Therapies in the 21st Century.** *Bulletin of the NYU Hospital for Joint Diseases* 2007;65(3):205-11
 6. Hinks, Anne. PhD. "Genetic Polymorphisms in Juvenile Idiopathic Arthritis: Effects on Disease and Therapy" *International Journal of Advances in Rheumatology*. Vol 1. Issue 1. 2010
 7. Jordan, Alison. McDonagh, Janet. "Juvenile idiopathic arthritis: the pediatric perspective" *Pediatr Radiol* (2006) 36: 734-742
 8. Kahn, Philip. MD. **Juvenile Idiopathic Arthritis: Current and Future Therapies.** *Bulletin of the NYU Hospital for Joint Diseases* 2009;67(3):291-302
 9. McMillan, Julia. *Oski's Pediatrics*. Fourth Edition. Lillincott William & Wilkins. 2006. Pp 2238-2543.
 10. Minden, Kristen. "Adult Outcomes of Patients with Juvenile Idiopathic Arthritis" *Horm Res* 2009;72(suppl 1):20-25
 11. Norman T. Ilowite "Tratamiento actual de la artritis reumatoidea juvenil". *Pediatrics (Ed. esp)* 2002; 53(1): 40-7.
 12. Shaikh, Maliha. Ôstör, Andrew. "Early Intervention is key in juvenile idiopathic arthritis" *The Practitioner* July/August 2009 – 253 (1720) 19-22
 13. Simon, Dominique. "Management of Growth Retardation in Juvenile Idiopathic Arthritis." *Horm Res* 2007;68(suppl 5):122-125